

Aus dem Kinderspital St. Gallen (Chefarzt: PD Dr. K. Baerlocher)
und der Dermatologischen Universitätsklinik Zürich
(Direktor: Prof. Dr. H. Storck)

Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. F. Ott

INCONTINENTIA PIGMENTI BLOCH-SULZBERGER

(Übersicht und Bericht über 3 Fälle)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von

Imelda Hunkeler

von Altishofen / LU

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. H. Storck

ZÜRICH 1975

Druck: Wittwer Service Bern

1976



Die Pigmentveränderungen, die bei diesem Syndrom kongenitaler Missbildungen vorkommen, wurden erstmals 1906 von Garrod (21) beschrieben. 1907 publizierte Adamson (1) einen andern Fall unter dem Titel: "Geistig retardiertes Mädchen mit generalisierter retiniformer Pigmentation".

1925 beschrieb Bardach (3) diese eigentümliche Pigmentation bei einem monozygoten Zwillingspaar unter dem Namen "systematisierte Naevusbildungen". Im gleichen Jahr wurde ein Patient mit dieser Krankheit vom Zürcher Dermatologen Prof. Dr. B. Bloch (6) vorgestellt und 1928 wurde Blochs Patient von seinem Mitarbeiter M. Sulzberger (65) in sehr ausführlicher Form beschrieben. Die Krankheit wird seither auch Bloch-Sulzberger-Syndrom genannt. (63)

Definition

Die sogenannte Incontinentia pigmenti besteht aus einem Symptomenkomplex (40), bei dem Hautläsionen im Vordergrund stehen. (63) Man nimmt eine Polydysplasie in der Entwicklung des Ektoderms und Mesoderms an. (16, 46, 75) Die Krankheit wird x-chromosomal dominant vererbt. Das betroffene Gen ist für das männliche Geschlecht meist letal. (42)

Klinisches Bild

A. Hautveränderungen:

Die charakteristischen Hautveränderungen können vier Stadien durchlaufen, wobei ein fließender Uebergang besteht. Die ersten beiden Stadien sowie das letzte Stadium können fehlen. (9, 15, 16, 23, 32, 46)

1. Entzündliches Stadium

Bläschen oder Papeln überlagert von Bullae (40) oder Pusteln (53) treten auf entzündeter Haut auf. Der Bläscheninhalt enthält Eosinophile. Eine Eosinophilie im Blut von über 10% soll im ersten Stadium immer vorhanden sein. Eine Temperaturerhöhung besteht nicht. (69) Die Ausheilung erfolgt unter Zurücklassung zum Teil hyperkeratotischer Papeln, meist aber einer graubräunlichen Pigmentierung.

Lokalisation: Vor allem sind der proximale Teil der Beugeseiten der Extremitäten und die seitlichen Partien des Stammes sowie die Kopfhaut befallen. Gesicht, Hand- und Fussflächen sowie Schleimhäute bleiben frei. (16)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507208_0045

Verteilung: Symmetrisch (53)

Anordnung: Am Stamm sind diese Hautveränderungen vorwiegend in horizontalen Linien oder Banden, an den Extremitäten in vertikalen angeordnet. (16, 27, 53)

Frühestes Auftreten:

Dieses Stadium kann schon bei Geburt (20) oder kurz danach (5, 16) oder zu jeder beliebigen Zeit bis zum Alter von vier Monaten in Erscheinung treten. (16, 23, 53)

Häufigkeit: Ca. $\frac{3}{4}$ der Fälle weisen dieses Stadium auf.

Verlauf und Dauer:

Der Verlauf ist schubweise. (5) Rezidive können im Anschluss an febrile Infekte auftreten und Tage bis mehrere Monate oder Jahre dauern.

2. Verruköses Stadium

In diesem Stadium finden sich einige Millimeter dicke (27) weiss-bräunliche, unregelmässig konturierte (70) verruköse, hyperkeratotische oder hypertrophe Papeln oder Knoten, die nach Abheilung zu Hautatrophie führen können.

Lokalisation: An den Extremitäten sind vor allem die Finger, Fusssohlen, (32) Knöchel und Gelenke betroffen.

Verteilung: Symmetrisch

Anordnung: Gewöhnlich linear in Banden (27) oder solitär. (16, 27)

Frühestes Auftreten:

Kurz nach dem 1. Stadium. Es ersetzt entweder die Hautveränderungen des 1. Stadiums (16) oder tritt auf normaler Haut auf. (16) Gleichzeitiges Vorkommen mit dem ersten Stadium wird beobachtet.

Häufigkeit: Es tritt nur bei ca. $\frac{1}{4}$ der Fälle in Erscheinung.

Verlauf und Dauer:

Gewöhnlich dauert es einige Monate (22), kann aber, besonders an den Füßen, einige Jahre bestehen. (16, 53)

3. Pigmentstadium

Es handelt sich um meist scharf begrenzte, bizarre (5, 53) schiefergraubraune oder hellbraune, in Grösse und Form variable Flecken und Streifen. (5, 65)

Lokalisation: Es erscheint vor allem am seitlichen Stamm und an den Extremitäten.

Anordnung: Die Pigmentveränderungen sind an den Extremitäten (5, 15) meist in längsverlaufenden Streifen und am Rumpf vorwiegend bandförmig horizontal angeordnet.

Verteilung: Meist symmetrisch (65)

Erstmaliges Auftreten:

Es wird bei oder kurz nach der Geburt oder in den ersten Lebensmonaten oder -jahren beschrieben, wobei es in Gebieten mit entzündlichen oder verrukösen Veränderungen auftritt oder auf normaler Haut. (23, 46, 53, 59)

Häufigkeit: Es kommt fast bei allen Fällen vor.

Verlauf und Dauer:

Die Pigmentierung ist nach mehrjähriger Dauer meistens ablassend (53) und in der zweiten oder dritten Lebensdekade meist verschwunden.

4. Stadium der Depigmentation (22, 31, 35)

In diesem Stadium treten depigmentierte, gelegentlich atrophische Flecken auf. (7, 10)

Lokalisation: Charakteristisch ist der Befall der Waden. (7, 10) Es können aber auch Arme (3, 59) und Stamm betroffen sein.

Anordnung: Meist in linearen Streifen (7, 10) oder Flecken.

Erstmaliges Auftreten:

Es kann im Anschluss an das Pigmentstadium auftreten.

Häufigkeit: Weniger als 1/4 der Fälle weist eine Depigmentierung auf.

Verlauf und Dauer:

Es bleibt zeitlebens bestehen.

In bestimmten Fällen können depigmentierte Läsionen beim Kind, bei der Mutter oder bei Verwandten die Diagnose Incontinentia pigmenti bestätigen, sogar wenn andere Hautveränderungen fehlen. (31) Möglicherweise handelt es sich bei denjenigen Fällen, die nur depigmentierte Flecken aufweisen nicht um ein Bloch-Sulzberger-Syndrom, sondern um eine Incontinentia pigmenti achromians Ito. (25, 35)

B. Uebrige Manifestationen (16, 19)

a. Zahnanomalien:

Solche finden sich praktisch bei allen Patientinnen.
(9, 23, 59, 65)

Es kommen vor:

- Verzögerter Zahndurchbruch (20, 22)
- Fehlen von Zähnen. (20, 24) Häufig fehlen die maxillaren lateralen Inzisivi und die maxillaren und mandibulären Prämolaren. (19)
- Missgebildete Zähne (20) (konische Zähne, (24) Stummel- oder Pflockzähne)
- Zahnstellungsfehler (32)
- Kariesanfälligkeit (32)

In einigen von der Krankheit betroffenen Familien weisen vor allem die Mutter, zum Teil auch andere Familienmitglieder nur Zahnanomalien auf.

b. ZNS-Symptome:

Bei ca. der Hälfte der Patientinnen sind manifeste ZNS-Symptome vorhanden wie: (22)

- Cerebrale Bewegungsstörungen: Spastizität (8) usw.
- Epilepsie: Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe, später Grand-Mal-Epilepsie (8, 9, 23, 46)
- Andere Symptome: Microcephalie, Hydrocephalus internus, (22) cerebelläre Ataxie, Opticus-atrophie, Augenmuskellähmungen
- Psychische Störungen: (69) Apperzeptionsfähigkeit
Sprachenerlernen erschwert
oft Deбилität oder Imbezillität
emotionelle Labilität
depressiv-dysphorische Verstimmungen
Affektausbrüche

Die neurologischen Störungen müssen nach der Geburt noch nicht in vollem Ausmass vorhanden sein. Sie können, vor

allem die spastischen Symptome, mit steigendem Lebensalter erst manifest werden oder sich verstärken. (69)

c. Augen:

Mehr als ein Viertel der Patientinnen weist ein- oder doppelseitige Augenmissbildungen auf wie: (20)

- Angeborener Cataract (5)
- Persistierender hyperplastischer Glaskörper und A. Hyaloidea (5)
- Netzhautablösung, retinale Faltenbildung und ähnlicher Zustand wie bei retrolentaler Fibroplasie, (5)
- übermässige Pigmentierung der Retina, Chorioretinitis mit konsekutiver Opticusatrophie (5)
- Papillitis
- Hornhauttrübungen (5)
- Missbildungen der Iris
- Prae- und postnatale Uveitis
- Gliome und Pseudogliome
- Microphthalmie, Hydrophthalmus, blaue Skleren
- Strabismus, Nystagmus

d. Skelett:

Veränderungen im Skelett sind weniger häufig (22) als die obengenannten.

Es kommen vor:

- Kyphoskoliose (22)
- Arthrogryposis multiplex congenita (59)
- Ueberzählige Rippen und Wirbel (22)
- Blockwirbelbildungen
- Knochenverkürzungen
- Spina bifida
- Klumpfüsse
- Microcephalie, Brachiocephalie
- Kongenitale Hüftgelenksluxation
- Körperasymmetrien (22)
- Syndaktylien (22)
- Makrognathie, hoher Gaumen (65)
- Zwergwuchs

e. Andere:

Es werden beschrieben:

- Kongenitale Herzfehler (9, 22, 46)
- Atopische Nasenlöcher ohne Mucus
- Ohrdeformitäten (9)
- Ueberzählige Ohrläppchen (22)
- Aplasie der Brüste (22)
- Urachuszysten (9)
- Nagel- und Haarwachstumsstörungen (10)

Diagnose

Sie wird aus den Hautveränderungen mit ihrem typischen schubweisen Verlauf (5) und der charakteristischen Anordnung und Verteilung (5) gestellt. Es finden sich häufig Begleitmissbildungen vor allem der Zähne, Augen und des ZNS.

Der Patient ist ein Mädchen. In den Frühstadien findet sich eine Eosinophilie im Blut und im Gewebe. (19)

Aetiologie

Fast alle Autoren sind heute der Auffassung, dass es sich beim Bloch-Sulzberger-Syndrom um eine vererbte Krankheit handelt. (Lenz, (41) Pfeiffer, (55) Ollendorff-Curth (50)

Die Krankheit befällt praktisch nur Mädchen. (47) Bis März 1974 waren angeblich nur 14 Fälle von Knaben bekannt. Zehn davon wiesen keine familiäre Beteiligung auf. Man vermutet eine Mutation. (70) Knaben, die befallen werden, sterben meist schon in utero ab. (23) Tatsächlich sind in der Literatur bei den betroffenen Familien ein bis mehrere Spontanaborte beschrieben. (27, 63, 72) Der Uebertragungsmodus ist dominant mit verschiedenen grosser Penetranz des pathologischen Gens. (27) In einer Familie waren drei Mädchen von Incontinentia pigmenti befallen, während mindestens zwei Frauen das Gen übertragen haben ohne selbst betroffen gewesen zu sein. (27) Die Mutter eines betroffenen Kindes, die nur Zahnanomalien, jedoch keine Hautveränderungen aufweist, sieht Lenz als mit dem kranken Gen behaftet an. (32) Die negative Familienanamnese muss nicht gegen einen genetischen Faktor sprechen. Das von der Krankheit betroffene Kind kann das Produkt einer neuen Mutation sein oder die Mutter ist heterozygot. (Hypothese von Lyon)

Es wird auch eine infektbedingte Embryopathie erwähnt, besonders von Foster SC, Palmgren, Vahar et al., Felt et al. und Lapière, S.

Ob die von Fosmire, G.J. et al. und Hurley, L.S. et al. angeführten Störungen im Zinkstoffwechsel Bedeutung haben ist noch unklar.

Eigene Beobachtungen

In letzter Zeit konnten wir drei Patientinnen mit Bloch-Sulzberger-Syndrom verfolgen über die wir hier detailliert berichten.

Patientin H. Karin, geb. 25. 12. 1966 (Fall 1)

Familienanamnese:

In der Familie sind keine Hautveränderungen oder andere Krankheiten bekannt, speziell keine Nervenleiden, Zahn-, Haar-, Nägel- oder Augenanomalien. Keine Aborte.

Im Mai 1974 kam ein zweites Mädchen zur Welt. Es ist heute ein Jahr alt und gesund.

Persönliche Anamnese:

Das Mädchen wurde als erstes Kind junger, gesunder Eltern nach normaler Schwangerschaft am Termin geboren. Die Geburt erfolgte durch Vakuumextraktion wegen rigiden Weichteilen. Das Neugeborene wies ein grosses Kephalhaematom auf. Das Geburtsgewicht betrug 3300g, die Länge 50cm, der Kopfumfang 34,7cm.

Am 4. Lebenstag fielen Zuckungen der Arme auf, weshalb das Kind im Kinderspital St. Gallen hospitalisiert wurde. Neben den Symptomen des ZNS, die zum Teil durch eine Hirnblutung und eine Porencephalie verursacht waren, konnten Hautveränderungen festgestellt werden.

Bei späteren Spitalaufenthalten fielen zusätzlich Zahn-, Augen-, Haar- und Skelettanomalien auf.

Die folgende Tabelle stellt schematisch den Krankheitsverlauf bis zum Alter von 8 5/12 Jahren dar.

Die psychomotorische Entwicklung wird in der Tabelle nicht angeführt. Sie ist sehr stark verzögert. Mit einem Jahr hat das Mädchen angeblich erstmals gelächelt. Im Alter von 8 5/12 Jahren konnte das Kind weder den Kopf heben, noch fixieren, sitzen oder sprechen. Es besteht nur ein geringer affektiver Rapport. Nach mehrmaligem Rufen durch die Mutter reagiert das Mädchen mit Lächeln.

Krankheitsverlauf

Alter	Haut	ZNS	Zähne, Haare, Augen
5 Tg	Grossfleckiges Exanthem am Schultergürtel, Papeln an Oberschenkelinnenseite, Unterschenkel, linke Axilla, Gesäss, Genitalbereich	Kleine schmale Schädelkalotte Schädelnähte verschlossen, grosse Fontanelle 1Q, Hydrocephalus internus, Porencephalie, Epilepsie: Grobschlägige Zuckungen der linken Hand u. der Augenlider, schnalzende Bewegungen der Zunge. Säugling ganz zusammengerollt, Muskeltonus erhöht, unüberwindbarer Rigor.	
4 Mo	Kurze Zeit auf den Fingern kleine, linear angeordnete Wärrchen, daneben die obigen Hautveränderungen.		
9 Mo	Meist in Richtung der Hautfalten verlaufen papulöse u. verruköse Effloreszenzen an Oberschenkeln und Gesäss. Rostbraune, streifige, z. T. konfluierende Pigmentflecken am Stamm u. Oberschenkelinnenseite.	Schwere cerebrale Schädigung: Stumpfer Gesichtsausdruck, ohne Reizung keine Bewegung, Spastizität aller Extremitäten, stereotype, schnalzende Zungenbewegungen, Quitschen statt Schreien. Microcephalus.	keine Zähne
11 Mo	Rote Flecken an Armen, Beinen u. Rücken sind in Papeln u. Blasen übergegangen u. heilten unter Hinterlassung brauner Flecken ab.	idem	2 untere Schneidezähne
13 Mo	Einige Papeln an Oberschenkelinnenseite, fleckige Pigmentierung der Hände, Beine, Abdomen und Rücken.	idem	oben 1 unten 2 missgebildete Schneidezähne. Dünnes Haar.
14 Mo	Einzelne münzengrosse, erhabene, hyperkeratotische "Warzen" an Oberschenkelinnenseite, Gesäss, kleinere auf 2 Zehen links. Pigmentflecken an Innenseite der Beine u. am Stamm. Starker Wechsel d. Effloreszenzen mit urtikariellem Exanthem.	idem	Augenfundus: Papillen blasser als normal besonders temporal.
19 Mo	Konfluierendes, grossfleckiges, unscharf begrenztes rotes Exanthem am Schultergürtel. Braune, streifige Veränderungen mit vereinzelt verrukösen Auflagerungen.	Spastizität aller Extremitäten, Hyperreflexie, erschöpfbarer Clonus, Hände zu Fäustchen geschlossen, geringgradige Kontraktur des linken Handgelenkes. Zuckungen d. re Armes, Kauende Zungenbewegungen.	Stummelzähne Blasse Papillen, keine Pigmentanomalien.
7 3/12 Jahre	Hyper- und depigmentierte Bezirke wechseln sich ab, z. T. Hautatrophien. Hyperkeratose kubital. Condylomata zw. Labium maius u. minus.	Klonische Zuckungen an Händen u. Füssen Schnalzende Zungenbewegungen	Totale Papillenatrophie bds. Fleckförmige Pigmentverschiebungen. Abnorme Macula. Herdförmige Alopezie
8 5/12 Jahre	Vereinzelte, vertikal verlaufende braune Streifen über Thorax, Rücken u. li Glutaeus max. An den seitlichen Partien des Stammes bizarre, schmutzigbraune Flecken. Vor allem an der Innenseite d. unteren Extremitäten mehr vertikal verlaufende hyper- u. depigmentierte Flecken.	Zuckungen des rechten Armes	Definitive Zähne sind nur obere u. untere mediale Inzisivi, übrige Zähne sind kariöse Milchzähne.

Alter	Skelett	Labor, Hautbiopsie	Röntgen	EEG
5 Tg- 14 Tg		Eosinophile 2,5%	LEG: Porencephalie, Hydrocephalus internus. Schädel ap. u. seitr.: Der Schädelknochen scheint rechts nicht mehr zu wachsen. Bds entlang der Schädelkalotte verläuft eine fast 2 cm messende Aufhellung.	
4 Mo	Hoher Gaumen	Blut: Toxoplasmose- und Luesreaktionen negativ Liquor: Negativer Dye-Test nach Sabin-Feldmann, kein Bakterien- od. Viruswachstum.		Mittelschwere bis schwere diffuse Allgemeinstörung mit zeitweiliger Rechtsbetonung. Störung im Bereich des Hirnstammes
9 Mo	Linkes Bein dünner u. 1cm kürzer als re	Eosinophile 14%		
11 Mo				
13 Mo	Hemihypertrophie re Körperseite Linkskonvexe Torsionsskoliose d. BWS u. LWS	24-Stundenurin: Kein Cytomegalievirus nachweisbar Hautbiopsie: Ist mit dem 2. Stad. d. Incont. pig. vereinbar		
14 Mo	Hüftgelenksdysplasie bds mit Luxation li u. Subluxation re			
19 Mo	Thorax hypoplastisch, starke Kontrakturen aller linken Gelenke Starke Zunahme der Torsionsskoliose	Eosinophile 11,5%	Hände: Knochenalter entspr. an der re Hand 2 Jahren, li 1 1/2 Jahren. Vorderarme u. Beine: Deutliche Verkürzung links, Kalkgehalt u. Knochendicke bds gleich.	Schwere Allgemeinstörung re, einem subklin. Status epilepticus gleichkommend. Massive Depression links mit vereinzelt epileptischen Entladungen.
7 3/12 Jahre	Plattfüsse			
8 5/12 Jahre	Zunahme der oben- genannten Symptome	Zink im Serum normal Eiweisselektrophorese im Serum normal		

Bisher wurden unseres Wissens in der Literatur keine Fälle von Incontinentia pigmenti beschrieben, bei denen der gleiche Patient sämtliche Hautstadien und beinahe das ganze bekannte Spektrum der übrigen Manifestationen aufwies.

Besonders schwer sind hier die neurologischen, ophthalmologischen und Skelett-Symptome, die progredient verlaufen und zur Idiotie, Erblindung und massiven Wirbelsäulen- und Thoraxdeformität geführt haben.

Eine Bluteosinophilie konnte ebenfalls nachgewiesen werden bis zum Alter von 19 Monaten mit einem Maximalwert von 18% mit 6 Wochen.

Eine familiäre Belastung besteht nicht.

Patientin F. Sibylle, geb. 22. 10. 1958 (Fall 2)

Familienanamnese:

In der Familie der zweiten Patientin sind drei Aborte zu erwähnen. Daneben findet sich eine abnorme Pigmentierung bei der Mutter sowie Zahnanomalien (Persistieren von Milchzähnen) beim Grossvater, bei der Mutter und bei einem jüngeren Bruder, sowie Syndaktylien bei der Mutter und einem anderen Bruder.

Persönliche Anamnese:

1. Kind. Schwangerschaft normal, Geburt am Termin, ohne Komplikationen. Das Kind wies ein Geburtsgewicht von nur 1900g. auf. Die Mutter war weder Raucherin noch hatte sie während der Gravidität Medikamente eingenommen.

Postnatal: Schwächliches, trinkfaules Kind bei dem eine Analatresie operiert werden musste.

Die Haut war 6 Wochen post partum noch unauffällig. Ausser dem Phaenomen der untergehenden Sonne zeigte das Mädchen keine abnormen cerebralen Symptome.

Nach Angaben der Mutter traten die ersten Hauterscheinungen (Pigmentierung) in den ersten Lebensmonaten in Erscheinung. Zusätzliche Missbildungen sind vorhanden an: Zähnen, Augen, Ohren und Skelett. Es besteht auch ein psychomotorischer Entwicklungsrückstand.

1966 (8Jahre)

Hospitalisation im Kinderspital St. Gallen zur Abklärung rezidivierender Pyurien und Haematurien. Das Mädchen besuchte zu dieser Zeit die heilpädagogische Schule. Schon aus der Anamnese war der psychomotorische Entwicklungsrückstand

ersichtlich: Sitzen mit 11 Monaten, Kriechen mit 13 Monaten, Gehen mit 20 Monaten, Sprachbeginn mit 1 1/2 Jahren, mit 3 Jahren noch keine Sätze, mit 7 Jahren mehr einzelne Worte als Sätze.

Status von 1966:

Masse: Länge 108cm (P weit unter 3), Gewicht: 18kg (P unter 3)
Kopfumfang 48cm.

Haut: Vor allem am Abdomen, am unteren Teil des Thorax und des Rückens, an den Beugeseiten der Extremitäten sowie in der Analgegend finden sich schmutzig-braune, unregelmässige, z.T. wirbelförmige, z.T. streifige Pigmentierungen.

Zähne: Vorne finden sich Zapfen-, z.T. Stummelzähne, die oberen Schneidezähne reichen übereinander. Die hinteren Zähne sind kariös. Die beiden vorderen Inzisivi I sind als Milchzähne erhalten geblieben.
Nach Angaben der Mutter war der Zahndurchbruch verzögert.

ZNS: Nervöses, unruhiges Kind, das bei jeder Berührung zusammenzuckt, wobei die Arme in erstarrter Stellung bleiben. Die Eigenreflexe sind normal, Cloni oder Krämpfe sind nicht vorhanden.
Die psychiatrische Untersuchung ergibt einen schweren geistigen Entwicklungsrückstand. Der IQ beträgt nur 56. Die gestörte Merkfähigkeit, Gestalterfassung sowie die gestörte Orientierung in Raum und Zeit sprechen für eine hirnorganisch bedingte Geistesschwäche.

Augen: Sie liegen tief, es besteht ein Strabismus divergens. Das Sehvermögen ist gut.

Ohren: Besonders das linke Ohr ist abstehend. Beidseits ist kein Ohrmuschelrand vorhanden.

Skelett: Die Extremitäten sind dünn und weisen lange dünne Finger und Zehen auf. Es besteht eine Klinodaktylie beidseits und eine inkomplette Syndaktylie der 2. und 3. Zehe. Ferner findet man eine Hypognathie.

Hände: Der Tenar beidseits ist mangelhaft ausgebildet, die Intercostalräume sind eingesunken. Die Finger sind in den Grundgelenken überstreckt. Aktive Beugung in den Endgelenken der Langfinger ist nicht möglich. Bei passiver Beugung ist ein Anschlag spürbar, d.h. es besteht eine ossäre Blockade. Zwischen dem 4. und 5. Finger beidseits besteht eine angedeutete Schwimmhautbildung.

1968 (10 Jahre)

Status:

Haut: Unveränderter Befund gegenüber 1966.

Ausser dem "Greisengesicht" mit der abnormen Fettverteilung (mangelhaftes Wangenfett, Fettpolster unter dem Kinn) und der Tonsillenhyperplasie sind im Status keine neuen pathologischen Veränderungen aufgetreten.

Der schwere Intelligenzdefekt konnte durch die schnelle soziale Anpassungsfähigkeit zunächst etwas überspielt werden.

1975 (16 7/12 Jahre)

Status:

Masse: Länge 143cm (Kleinwuchs), Gewicht 41 kg

Haut: Die Pigmentveränderungen sind unverändert geblieben seit 1966. Es ist weder eine Zunahme noch eine Rückbildung zu erkennen.

Zähne: Wegen sehr enger Zahnstellung wurde im Oberkiefer beidseits je ein Zahn gezogen.

Psychomotorische Entwicklung:

Das Mädchen geht noch immer in die heilpädagogische Schule. Es verrichtet zu Hause leichte praktische Arbeiten. Ganze Sätze werden noch kaum gebildet.

Genital: Die Periode ist schon mit 11 Jahren aufgetreten.

Patientin H. Claudia, geb. 23. 12. 1964 (Fall 3)

Familienanamnese:

Die Urgrossmutter ms hatte zwei Totgeburten, drei Aborte und zwei gesunde Mädchen. Die Mutter unserer Patientin war eine Frühgeburt (mens VII). Sie weist eine Zahnanomalie auf: Es fehlen ihr zwei Inzisivi, der rechte Caninus und zwei Molaren im Oberkiefer. An Stelle des rechten oberen Caninus ist ein kariöser Milchzahn erhalten geblieben.

Der Bruder der Mutter wurde im VI. Schwangerschaftsmonat geboren. Er wies einen geistigen Entwicklungsrückstand auf. Hautveränderungen oder Zahnanomalien sind bei ihm nicht vorhanden.

Beim Cousin der Mutter fehlen ebenfalls einige Zähne. Die jüngeren Geschwister der Patientin, ein Bruder und eine Schwester

sind gesund.

Die Mutter der Patientin hatte weder Aborte noch Totgeburten.

Persönliche Anamnese:

1. Kind. Der Verlauf der Schwangerschaft war ausser einer Gewichtszunahme von 18kg unauffällig. Fieber ist nie aufgetreten. Die Mutter hat weder geraucht noch hat sie Medikamente eingenommen.

Die Geburt verlief komplikationslos. Sie wurde am Termin eingeleitet. Das Kind wog bei der Geburt 2480g.

Jetziges Leiden:

1964 (3 Tage)

Im Alter von 3 Tagen traten an den seitlichen Partien des Rumpfes beidseits, in der Genitalgegend, an der Aussenseite der Beine und in den Kniekehlen, an der Innenseite der Arme und vor allem in der rechten Axilla mit Eiter gefüllte Blasen und Bläschen auf, die symmetrisch, z. T. streifen-, z. T. bandförmig angeordnet waren. Auf Penizillinbehandlung durch den Kinderarzt heilten nach drei Monaten die entzündlichen Hautveränderungen teilweise ab zum Teil unter Hinterlassung von brauner Pigmentierung. Auftreten von Rezidiven der Pusteln im Anschluss an febrile Infekte (Bronchitis, Enteritis, Dreitagefieber, Varizellen). Der letzte Schub wurde nach den Masern mit 6 Jahren beobachtet.

1965 (10 Monate)

Im Alter von 10 Monaten wurde das Mädchen durch die Dermatologische Klinik Zürich kontrolliert. Die klinische Allgemeinuntersuchung war unauffällig. Die psychomotorische Entwicklung des Mädchens altersentsprechend.

Lokalstatus: In den Axillen, perigenital, am Unterbauch und weniger an den Armen beobachtete man lineäre, etwas streifenförmige, teils mehr spritzerförmige und auch reticulär angeordnete hellbräunliche Pigmentierungen. Am rechten Unterschenkel fand sich ein grobes Netzwerk von brauner Pigmentierung. Darin eingelassen waren zwei etwas entzündliche Herde.

In der Folge seien die Pigmentflecken allmählich abgeblasst und vor allem an den Beinen seien sogar weissliche Flecken aufgetreten, die durch intensive Sonnenbestrahlung heller geworden seien.

1975 (10 4/12 Jahre)

Mit 10 4/12 Jahren haben wir die Patientin nochmals in der Dermatologischen Klinik gesehen.

Nach Angaben der Mutter habe sich das Kind geistig und körperlich in den ersten Jahren normal entwickelt. In der Schule traten jedoch Schwierigkeiten auf. Das Mädchen begriff langsam, war unkonzentriert, zeitweise auch gereizt und böse. Die Patientin treibt gerne Sport. Sie geht in die Ballettschule und sei eine gute Skifahrerin.

Status von 1975:

Masse: Länge 140cm (P 50)

Zähne: Konischer linker oberer Inzisivus II. Linker oberer Caninus noch nicht durchgebrochen jedoch sichtbar. Zum Teil sanierte, zum Teil kariöse Praemolaren und Molaren, Milchzähne sind keine mehr vorhanden.

Intelligenz:
An der unteren Normgrenze.

Psyche: Das Mädchen sei viel ausgeglichener als früher, nicht mehr so böse und aggressiv.

Skelett, Haare, Nägel, Ohren unauffällig.

Haut: An der Aussenseite des rechten Unterschenkels sind zum Teil vertikal verlaufende, grösstenteils depigmentierte, zum Teil auch hellbräunliche Flecken zu sehen. Die Kniekehlen beidseits und die rechte Ellenbeuge sind leicht vermehrt, aber regelmässig pigmentiert.
In der rechten Axilla ist noch schwach sichtbar eine hellbraune, spritzer- bis klecksförmige braune Pigmentierung. Der übrige Körper ist durch Sonnenbestrahlung regelmässig gebräunt.

Diskussion

A. Anamnese

Bei Patientin 2 und 3 kommen in der Familie Aborte vor. In den gleichen Familien finden sich zudem Zahnanomalien (Persistieren von Milchzähnen oder Fehlen von Zähnen).

In einer Familie weist die Mutter der Patientin eine abnorme Pigmentierung auf. Daneben finden sich Syndaktylien bei der Mutter und einem Bruder. (Fall 2).

Die Schwangerschaft verlief bei allen Patientinnen unauffällig. Die Geburt war bei einer Patientin kompliziert durch Vakuumextraktion, (Fall 1) bei den andern verlief sie komplikationslos. Zwei wiesen als Neugeborene ein niederes Geburtsgewicht auf (Fall 2 und 3).

B. Klinischer Status

Alle drei Patientinnen wiesen Hautveränderungen auf, jedoch nur die erste zeigte alle vier Hautstadien, die zweite nur das Pigmentstadium, die dritte das erste, dritte und vierte Stadium.

Auftreten und Dauer der Hautstadien:

Bei zwei Fällen traten die entzündlichen Hautveränderungen in den ersten fünf Lebenstagen auf. (Fall 1 und 3) Sie dauerten in einem Fall (1) drei Monate, bei einem andern rezidierten sie im Anschluss an febrile Infekte und heilten jeweilen in einigen Wochen nach Abklingen der auslösenden Erkrankung ab. Der letzte Schub trat nach Masern im Alter von sechs Jahren auf. Die Bläschen hinterliessen eine braune Pigmentierung. Daneben fanden sich aber auch Pigmentveränderungen auf vorher nicht erkrankter Haut. (Fall 3)

Bei allen besteht die Pigmentierung noch heute, wobei zu beachten ist, dass keine unserer Patientinnen bei der letzten Kontrolle älter als 16 Jahre war. Das verruköse Stadium trat in unserem Fall (1) mit ca. vier Monaten in Erscheinung und dauerte insgesamt ca. fünfzehn Monate. Bei den andern fehlt es oder wurde eventuell von den Eltern nicht bemerkt. (Fall 2 und 3)

Die depigmentierten, zum Teil atrophischen Flecken scheinen bei unsern Fällen aus dem Pigmentstadium entstanden zu sein. Sie bestehen noch heute und wechseln mit hyperpigmentierten Flecken ab.

Lokalisation:

Die Lokalisation der Hautveränderungen des ersten Stadiums stimmt mit der in der Literatur angegebenen grösstenteils überein. Es sind vor allem die Beine und der seitliche Stamm betroffen.

Das verruköse Stadium ist nur in einem Fall beschrieben worden, wobei auf den Fingern und Zehen kleine linear angeordnete Wärrchen, an der Oberschenkelinnenseite und am Gesäss einzelne münzgrosse hyperkeratotische Gebilde auftraten. (Fall 1) Das Pigmentstadium befiel vor allem den seitlichen Stamm und Aussen- oder Innenseite der Extremitäten. Auch die Beugefalten waren meistens etwas stärker betroffen. (Fall 1 und 3) In zwei Fällen (1 und 3), waren hyper- und depigmentierte Flecken vor allem an den Unterschenkeln, zum Teil auch an den Oberschenkeln sowie in einem Fall auf Fingern und Zehen auffällig. (Fall 1)

Anordnung:

Die Anordnung der entzündlichen Hautveränderungen war striär oder bandförmig. (Fall 1 und 3) Eine lineare Anordnung wurde

auch bei den wärzchenförmigen Hautveränderungen in einem unserer Fälle beschrieben. (Fall 1)

Die Pigmentveränderungen sind in Streifen angeordnet, die an den Extremitäten vertikal, am Rumpf teils horizontal teils vertikal verlaufen. (Fall 1 und 3)

Depigmentierte Flecken kombiniert mit hyperpigmentierten verlaufen an den unteren Extremitäten in vertikalen Linien. (Fall 1 und 3)

Andere Manifestationen finden sich bei allen drei Fällen. Anzutreffen sind zwei Zahn-, zwei Skelett- und zwei Augenanomalien sowie bei allen drei Patientinnen ein geistiger Entwicklungsrückstand.

Bei unsern drei Fällen weisen verschiedene Faktoren auf eine genetische Ursache hin. Spontanaborte und Totgeburten in der Familie mütterlicherseits kommen gehäuft vor. Ob es sich bei den Aborten um von der Krankheit betroffene Knaben handelte konnte nicht eruiert werden.

Unsere Patientinnen mit Incontinentia pigmenti sind alle Mädchen. In einer Familie finden sich Hautveränderungen bei der Mutter der Patientin. Diese weist ein leicht pigmentiertes Abdomen auf sowie eine unregelmässige Pigmentierung des Gesichtes nach Sonnenbestrahlung. In der gleichen Familie sind vereinzelt Milchzähne beim Grossvater mütterlicherseits, bei der Mutter sowie bei einem Bruder erhalten geblieben. Die Mutter und ein anderer Bruder weisen Syndaktylien auf. (Fall 2) Fehlen von Zahnanlagen und Persistenz eines Milchzahnes kommt bei der Mutter einer anderen betroffenen Familie vor, (Fall 3)

C. Laborbefunde

Die Zinkbestimmungen im Serum und im 24-Stundenurin haben kein pathologisches Resultat ergeben.

Eine Eosinophilie im Blut konnte bei unseren Patientinnen im entzündlichen Hautstadium nachgewiesen werden.

Bei der Patientin F. Sibylle wurde eine Hypogammaglobulinaemie festgestellt, die jedoch heute nicht mehr nachweisbar ist.

D. Schlussfolgerungen

Die Literaturübersicht und die drei eigenen Fälle zeigen, dass die Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger eine merkwürdige Krankheit mit sehr vielfältiger Manifestations-Möglichkeit darstellt. Die 4 Stadien der Hauterscheinungen zeigen eine

bestimmte Reihenfolge in ihrem Auftreten und Verschwinden, können dabei aber nicht nur nacheinander, sondern auch nebeneinander auftreten. Einzelne Stadien können sogar vollständig ausfallen oder sich kaum sichtbar manifestieren. Es scheint so zu sein, dass in der Familie von Patienten mit klassischer Incontinentia pigmenti abortive Formen auftreten. Bei diesen beschränken sich die Hauterscheinungen auf geringgradige Pigmentierungsstörungen, die mesodermalen Missbildungen finden sich oft nur in Form von Zahnanomalien und die ZNS-Veränderungen sind nicht sicher erkennbar.

Diese so stark variierenden Erscheinungen des Leidens innerhalb einer Familie weisen daraufhin, dass es sich bei der Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger mit grosser Wahrscheinlichkeit um eine genetische Störung handelt. Der Vererbungsmodus ist allerdings noch nicht eindeutig geklärt.

Therapeutische Möglichkeiten zur Beeinflussung des Krankheitsablaufes sind bis jetzt keine bekannt. Die Behandlung muss sich bis heute auf einzelne Symptome beschränken.

Zusammenfassung

Die sehr vielfältige Symptomatik der Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger, welche Ektoderm und Mesoderm betrifft, wird anhand der Literatur dargestellt. Anschliessend werden drei eigene Fälle detailliert besprochen. Es handelt sich um 3 Mädchen, von denen eines alle 4 Stadien der Hautveränderungen zeigt und sehr schwere Missbildungen von ZNS und Mesoderm aufweist.

Literaturverzeichnis

- 1 Adamson H. G. : Congenital pigmentation with atrophic scarring, associated with other congenital abnormalities
Proc R Soc Med 1 : 9, 1908
- 2 Bambridge H. : Incontinentia pigmenti
Pediatrics 12 : 622, 1953
- 3 Bardach M. : Systematisierte Naevusbildungen bei einem eineiigen Zwillingspaar
Z Kinderheilkunde 39 : 542, 1925
- 4 Bazex A. und Dupre A. : Un cas d'incontinentia pigmenti
Bull Soc franc Derm Syph, 1953
- 5 Benedikt O. und Ehalt H. : Familiär auftretendes Bloch-Sulzberger-Syndrom (Incontinentia pigmenti) mit Augenbeteiligung
Klin Monatsbl Augenheilkd 157 : 652 - 63, 1970
- 6 Bloch B. : Eigentümliche bisher nicht beschriebene Pigmentaffektion (Incontinentia pigmenti)
Schweiz Med Wochenschr 56 : 404, 1926
- 7 Cantu-Garzu JM, Ruiz-Barquin E. : On the inheritance of incontinentia pigmenti
Dermatologica 143 : 190-97, 1971
- 8 Carney RG. : Incontinentia pigmenti
AMA Arch Dermatol Syph 64 : 126 - 35, 1951
- 9 Carney RG. and Carney RG : Incontinentia pigmenti
Arch Dermatol 102 : 157, 1970
- 10 Cramer JA., Schmidt WJ. : Incontinentia pigmenti
AMA Arch Dermatol 71 : 699-702, 1955
- 11 Curth HO., Warburton D. : The genetics of incontinentia pigmenti
Arch Dermatol 92 : 229-235, 1965
- 12 Doorninck FJ. : Ueber Incontinentia pigmenti und über die Sieman-Block'sche Pigmentdermatose
Dermatologica (Basel) 102 : 63, 1951
- 13 Duperrat B. und Koff S. : Incontinentia pigmenti
Bull Soc franc Derm Syph 1955
- 14 Epstein S., Vedder JS. und Pinkus H. : Bullous variety of incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrom)
Arch Dermatol (Chicago) 65 : 557, 1952

- 15 Faye I., Privat Y. et Allain G. : Incontinentia pigmenti:
Présentation d'un cas chez un jeune Noire africain de
3 ans
Bull Soc Med Afr Noire Lang fr 14 : 118-9, 1969
- 16 Felt S.E. and Jacobs D.S. : Incontinentia pigmenti
J Kans Med Soc 74 : 43-5, 1973
- 17 Fitzpatrick TB, Mihm MD : Abnormalities of the melanin
pigmentary system
Dermatology in General Medicine. New York
Mc Graw - Hill Book Co luc, 1595-1637, 1971
- 18 Fosmire G.J., Al-UBAIDI Y.Y. and Sandstead H.H. : Some
effects of postnatal Zinc deficiency on developing rat brain
Pediatr Res 9 : 89-93, 1975
- 19 Foster S.C., Album MM : Incontinentia pigmenti Bloch-
Sulzberger, Bloch-Seimens disease
Oral Surg 29 : 837-45, 1970
- 20 Franceschetti A. und Jadassohn W. : A propos de l'"In-
continentia Pigmenti" de deux syndromes differents figurant
sous le même terme
Dermatologica 108 : 1, 1954
- 21 Garrod A.E.G. : Peculiar pigmentation of the skin in an
infant
Trans Clinical Society of London 39 : 216, 1906
- 22 Gellis SS., Feingold M. : Incontinentia pigmenti (Bloch-
Sulzberger-Syndrom)
Am J Dis Child 123 : 137-8, 1972
- 23 Gordon H. and Gordon W. : Incontinentia pigmenti : Clinical
and genetical studies of two familial cases
Dermatologica 140 : 150, 1970
- 24 Gorlin R.J., Anderson J.A. : The characteristic dentition
of incontinentia pigmenti
J Pediatr 57 : 78-85, 1960
- 25 Griffiths A. and Payne Chr. : Incontinentia pigmenti achromians
Arch Dermatol 111 : 751-52, 1975
- 26 Gross E. und Gross H. : Frühstadium des Syndroms der
Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger
Hautarzt 17 : 366-68, 1966
- 27 De Grouchy J., Bonette J., Brussieux J., Roidot M. et
Begin P. : Cassures chromosomiques dans l'incontinentia
pigmenti
Ann Genet 15 : 61-65, 1972

- 28 Grüneberg T. : Zur Frage der Incontinentia pigmenti
Arch Klin Exp Dermatol 201 : 218, 1955
- 29 Guerrier C. : A suggested mode of pigment transfer into
the dermis
Acta Derm Venereol (Stockh) 53 : 173 - 78, 1973
- 30 Gurevitch A.W. et al. : Incontinentia pigmenti. A systemic
genodermatosis with striking cutaneous findings
Clin Pediatr (Phila) 12 : 396-401, 1973
- 31 Harber H. : Bloch-Sulzberger syndrome (Incontinentia
pigmenti)
Br J Dermatol 64 : 129, 1952
- 32 Hoffmann H. : Bloch-Sulzberger-Syndrom (Incontinentia
pigmenti)
Fortschr Med 92 : 659-62, 1974
- 33 Hurley L.S., Swenerton H. : Congenital Malformations
resulting from Zinc Deficiency in rats
Proc Soc Exp Biol Med 123 : 692- 96, 1966
- 34 Jadassohn W. and Franceschetti A. : Incontinentia pigmenti
Dermatologica (Basel) 106 : 276, 1953
- 35 Jelink JE., Bart RS., Schiff GM : Hypomelanosis of ITO
("incontinentia pigmenti achromians") : Report of three
cases and review of literature
Arch Dermatol 107 : 596-601, 1973
- 36 Kellner R. und Külz J. : Incontinentia pigmenti Bloch-
Sulzberger
Kinderärztl Prax 5 : 209, 1967
- 37 Khanna K.K. und Veliath A.J. und Bodi T.R. : Incontinentia
pigmenti
Indian J Pediatr 36 : 224, 1969
- 38 Kitamura K. et al. : Incontinentia pigmenti in Japan
Arch Derm Syph 69 : 667, 1954
- 39 Lapière S. : Incontinentia pigmenti
Arch Belg Dermatol 17 : 156-57, 1951
- 40 Lapière S. : Dermatite pigmentaire de Bloch-Sulzberger
au stade précoce
(Etude clinique et histopathologique)
Arch Belg Dermatol 24 : 57-65, 1968
- 41 Lenz W. : Zur Genetik der Incontinentia pigmenti
Ann Paediat (Basel) 196 : 149, 1961

- 42 Lenz W. : Medizinische Genetik
Thieme, Stuttgart 2 : 88-90, 1970
- 43 Lerer R. J., Ehrenkranz R. A., Campbell A. G. M. : Pigmented lesions of incontinentia pigmenti in a neonate
J Pediatr (England) 83 : 503-5, 1973
- 44 Lever W. F. : Histopathology of the skin
Philadelphia, J. B., Lippincott Co 86-88, 1967
- 45 Melin K. : Incontinentia pigmenti
Nord Med 59 : 698, 1958
- 46 Morgan J. D. : Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome)
Am J Dis Child 122 : 294, 1971
- 47 Naegeli O. : Familiärer Chromatophoren Naevus
Schweiz Med Wochenschr 57 : 48, 1927
- 48 O'Doherty N. J. und Norman R. M. : Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome) with cerebral malformation
Dev Med Child Neurol 10 : 168, 1968
- 49 Oldfeldt V. : Incontinentia pigmenti
Nord Med 59 : 220, 1968
- 50 Ollendorff-Curth H. : Mit Pigmentstörungen einhergehende Dermatosen
Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten - Vererbung von Hautkrankheiten
Springer-Verlag 813-826, 1966
- 51 Pallisgaard G. : Incontinentia pigmenti in a newborn infant
Acta Derm Venereol 49 : 197, 1969
- 52 Palmgren B. : The relationship of dermatitis herpetiformis to incontinentia pigmenti in newborn infants
Pediatrics 29 : 295, 1962
- 53 Perlman M. M. : Incontinentia pigmenti associated with raised alkaline Phosphatase and disturbance of the plasma proteins
S Afr Med J 45 : 1334-6, 1971
- 54 Pfeiffer R. A. : Das Syndrom der Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger
Munch Med Wochenschr 101 : 2312, 1959
- 55 Pfeiffer R. A. : Zur Frage der Vererbung der Incontinentia pigmenti
Zeitschrift menschlicher Vererbungslehre
35 : 469-493, 1960

- 56 Puissan C., Carlon F., Risbomg B. et Guerrier C. :
L'incontinentia pigmenti. Ses aspects cliniques, histologiques et ultrastructuraux
Ann Pediat (Paris) 20 : 223-238, 1973
- 57 Reed W.B., Carier C., Cohen T.M. : Incontinentia pigmenti
Dermatologica (Basel) 134 : 243, 1967
- 58 Ringrose E.J. : Incontinentia pigmenti
Arch Dermatol 92 : 336-337, 1965
- 59 Rubin L. and Becker S.W. : Pigmentation in the Bloch-Sulzberger-Syndrome (Incontinentia pigmenti)
Arch Dermatol 74 : 263-268, 1956
- 60 Sandstead H.H. and Rinaldi R.A. : Impairment of deoxyribonucleic acid synthesis by dietary zinc deficiency in rat
J Cell Physiol 73 : 81, 1969
- 61 Sandstead H.H., Gillespie D.D. and Brady R.N. : Zinc deficiency : Effect on brain of suckling rat.
Pediatr Res 6 : 119, 1972
- 62 Shotts N., Emery AEH : Bloch-Sulzberger-Syndrome (Incontinentia pigmenti)
J Med Genet 3 : 148-152, 1966
- 63 Simonsson H. : Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger-Syndrome, associated with infantile spasms
Acta Paediatr Scand 61 : 612-14, 1972.
- 64 Sprafke H. : Pigment Incontinentia (Bloch-Sulzberger)
Dermatol Wschr 147/23, 1963
- 65 Sulzberger M.B. : Ueber eine bisher nicht beschriebene congenitale Pigmentanomalie (Incontinentia pigmenti)
Arch Dermatol 154 : 19-32, 1927
- 66 Surkana RB., Scott RB. : Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger Syndrome)
Clin Pediatr 8 : 286-288, 1969
- 67 Wenerton H. and Hurley L.S. : Severe zinc deficiency in male and female rab.
J Nutr 95 : 8, 1968
- 68 Underwood E.J. : Trace Elements in Human and Animal Nutrition
Academic Press, New York p. 222, 1971
- 69 Vahar-Matiar H., Müller J. und Kleinöder J. :
Zur ektodermalen Dysplasie Typ Bloch-Sulzberger sc. Incontinentia pigmenti
Nervenarzt 45 : 88-93, 1974

- 70 Vissian L., Martin J., Manassero J., Vaillaud J.C. et alias : Trois cas d'incontinentia pigmenti. Etude clinique histologique et ultrastructurale
Nouv Presse Med 3 : 513-16, 1974
- 71 Wiley H.E. und Frias J. : Depigmented Lesions in Incontinentia pigmenti
Am J Dis Child 128 : 546-47, 1974
- 72 Wodniansky P. : Das Syndrom der Incontinentia pigmenti
Arch klin Exp Dermatol 201 : 49, 1955
- 73 Wolf M. et al. : Incontinentia pigmenti
Arch Dermatol 90 : 362-64, 1964
- 74 Wollensak J. : Charakteristische Augenbefunde beim Syndroma Bloch-Sulzberger (Incontinentia Pigmenti)
Klin Monatsbl Augenheilk 134, 692, 1959
- 75 Wong C.K. et alias : An electron microscopical study of Bloch-Sulzberger-Syndrome (Incontinentia pigmenti)
Acta Derm Venereol (Stockh) 51 : 161-68, 1971
- 76 Wong et al. : Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrome) with electron microscope findings
Proc R Soc Med 64 : 25, 1971

Curriculum vitae

Ich bin am 22. Februar 1941 in Altishofen/LU geboren. In Willisau und Luzern besuchte ich das Gymnasium und bestand 1961 in Luzern die Maturität Typus B.

Die vorklinischen Studien absolvierte ich in Freiburg i. Ue., die klinischen in Zürich. Das medizinische Staatsexamen bestand ich im November 1968 in Zürich. Die Assistentenzeit durchlief ich an den Spitälern von Luzern, Chur, Bern und St. Gallen. 1975 schloss ich sie mit dem FMH für Pädiatrie ab.

Herrn Prof. Dr. med. F. Ott, Dermatologische Universitätsklinik Zürich danke ich für die Leitung und Förderung der Dissertation und

Herrn PD Dr. K. Baerlocher, Kinderspital St. Gallen für die Ueberlassung des Themas.

